

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930

THÈSE

N° 285

POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

RAIZMAN FANEA

Née le 5 mars 1899, à Tiguina (Roumanie)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE COMPARÉE

DES

LÉSIONS OCULAIRES

DANS LES

MALFORMATIONS CRANIENNES

SPÉCIALEMENT DANS LES DYSOSTOSES

CRANIO-FACIALES

Président : M. F. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & Co, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1930

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

RAIZMAN FANEA

Née le 5 mars 1899, à Tiguina (Roumanie)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE COMPARÉE

DES

LÉSIONS OCULAIRES

DANS LES

MALFORMATIONS CRANIENNES

SÉCÉIALEMENT DANS LES DYSOSTOSES

CRANIO-FACIALES

Président : M. F. TERRIEN, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^e. ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1930

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale . .	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ.
Bactériologie.	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	M. LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE. Neurologie et Psychiatrie.
 BINET Physiologie.
 AUBERTIN . . . Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) . . Pathologie médicale.
 BLANCHETIÈRE. Chimie biologique.
 BROCCQ. Pathologie chirurgicale
 BRULÉ. Pathologie médicale.
 CADENAT. . . . Pathologie chirurgicale
 CATHALA. . . . Pathologie médicale.
 CHABROL Pathologie médicale.
 CHEVALLIER. Pathologie médicale.
 De GAUDART d'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
 DOGNON. Physique.
 DONZELOT. . . . Pathologie médicale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FEY. Urologie.
 GARNIER. . . . Pathologie expérimentale
 GASTINEL Bactériologie.
 GATELLIER. . . Pathologie chirurgicale
 GIROUD Histologie.
 HARVIER. . . . Pathologie médicale.
 HOVELACQUE Anatomie.
 HUTINEL. . . . Pathologie médicale.
 JOANNON Hygiène.
 JOYEUX. Parasitologie.
 LABBÉ (Henri) Chimie biologique.

MM.

LAROCHE(G.) Pathologie médicale.
 LEMAITRE. . . . Oto-rhino-laryngologie.
 LEROUX. Anatomie pathologique
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 LEVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
 LIAN. Pathologie médicale.
 MERCIER (F.). Pharmacologie.
 MILLOT. Histologie.
 MONDOR. . . . Pathologie chirurgicale
 MOREAU. Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
 MOURE. Pathologie chirurgicale.
 MULON. Histologie.
 OBERLING. . . . Anatomie pathologique.
 OLIVIER Anatomie.
 PIÉDELIÈVRE Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 QUÉNU. Pathologie chirurgicale,
 RICHET. Physiologie.
 SÉZARY. Dermatologie et Syphiligraphie.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur) . . . Pathologie médicale.
 VAUDESCAL. Obstétrique.
 VELTER Ophtalmologie.
 VERNE. Histologie.
 VIGNES Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

BUSQUET Pharmacologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 LEQUEUX Obstétrique.

MM.

NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 RETTERER Histologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ABRAMI. . . .	Clinique médicale.
CHIRAY. . . .	Clinique médicale.
DEBRÉ. . . .	Clinique médicale.
DUVOIR. . . .	Clinique médicale.
FISSINGER. . .	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique méd.
LÉRI.	Clinique médicale.
AUVRAY. . . .	Clinique chirurgicale.
BASSET. . . .	Clinique chirurgicale.

MM.

CHEVASSU . .	Clinique chirurgicale.
HEITZ-BOYER.	Clinique chirurgicale.
MATHIEU . . .	Clinique chirurgicale.
MOCQUOT. . .	Clinique chirurgicale.
PROUST. . . .	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ . .	Clinique chirurgicale.
LE LORIER . .	Clinique chirurgicale.
LEVY-SOLAL .	Clinique obstétricale.
METZGER. . .	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.	
CHAILLEY-BERT.	Stomatologie.
LEDoux-LEBARD	Education physique
WEILL-HALLÉ.	Radiologie clinique
	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

*Faible témoignage de ma
reconnaissance et de mon affec-
tion filiale.*

A MON FRÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. TERRIEN

Professeur de Clinique Ophtalmologique
de la Faculté de Paris
Officier de la Légion d'honneur

*En témoignage de respectueuse
reconnaissance et de profonde
gratitude pour sa bienveillance
et l'enseignement éclairé qu'il
nous a toujours prodigués.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A M. LE PROFESSEUR GILBERT (*in memoriam*)

(Mon premier initiateur en médecine)

A M. LE PROFESSEUR WIDAL (*in memoriam*)

A M. LE PROFESSEUR ROGER

A M. LE PROFESSEUR CARNOT

A M. LE PROFESSEUR VAQUEZ

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ WELTER

A M. LE DOCTEUR POULARD

A M. LE PROFESSEUR HARTMANN

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ OCKINCZIC

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ALGLANE

A M. LE PROFESSEUR MARFAN

A M. LE PROFESSEUR BRINDEAU

A M. LE PROFESSEUR SÉBILEAU

A M. LE DOCTEUR HUDELO

A MON MAÎTRE DE LA FONDATION A. DE ROTHSCHILD

MONSIEUR LE DOCTEUR ROCHON-DUVIGNEAUD

Ophtalmologiste honoraire de l'hôpital Laënnec

A MONSIEUR LE DOCTEUR CROUZON

*Qui a bien voulu nous fournir
les éléments de cette thèse avec
tous nos remerciements et l'assu-
rance de notre profond dévoue-
ment.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR REGNAULT

Ancien interne des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR RENARD

Ancien interne des Hôpitaux
Chef de Laboratoire à la Clinique ophtalmologique
de l'Hôtel-Dieu

AVANT-PROPOS

Les déformations du crâne s'accompagnent assez souvent de troubles oculaires qui ont attiré l'attention des ophtalmologistes, car les sujets s'en plaignent et consultent de préférence pour les troubles de la vision qu'ils jugent plus graves que les autres symptômes, qu'ils supporteraient à la rigueur.

Une première observation doit être faite : ce ne sont pas les crânes les plus déformés qui présentent le plus souvent des symptômes morbides. L'importance de ceux-ci est loin d'être toujours en raison directe de la déformation.

Des hommes célèbres eurent le crâne très déformé, sans présenter de troubles mentaux. Ainsi Paracelse (Welcker), Guillaume de Humboldt et Meckel dont les crânes sont conservés à l'Université de Halle ; Walter Scott dont le crâne avait la forme d'un bonnet à poil : il fut paralysé d'un membre et resta boiteux.

On dispute sur la dénomination à donner à ces crânes. Longtemps on les appela oxycéphales ; actuellement Greig les regarde comme de faux oxycéphales. Quoi qu'il en soit, ces gens à crânes très déformés n'avaient pas d'altération du cerveau.

Parmi les déformations craniennes, celles qui s'accompagnent le plus fréquemment de troubles des sens et en particulier de troubles de la vision sont les dysostoses cranio-faciales décrites par le D^r Crouzon de la Salpêtrière qui en a fait une entité clinique.

Dans nos traités classiques on oppose cette entité à l'oxycéphalie, à la trigonocéphalie, etc... Disons néanmoins qu'en ces derniers temps, MM. Crouzon et F. Regnault ont développé un autre point de vue ; les troubles que produit la dysostose cranio-faciale constituent un syndrome que le D^r Regnault propose d'appeler syndrome de Crouzon. Il se produit comme complication et aboutissant des diverses déformations du crâne produites par les dysostoses ; ils comprennent sous cette appellation de dysostoses tous les troubles de développement des os du crâne, depuis l'anostose jusqu'à l'inflammation et à la suture des sutures, ces troubles coexistant le plus souvent simultanément sur le même crâne. Nous nous placerons spécialement au point de vue ophtalmologique pour étudier ces troubles.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE COMPARÉE
DES
LÉSIONS OCULAIRES
DANS LES
MALFORMATIONS CRANIENNES
SPÉCIALEMENT DANS LES DYSOSTOSES
CRANIO-FACIALES

CHAPITRE PREMIER

La dysostose cranio-faciale a des caractères anatomopathologiques aujourd'hui bien tranchés, que nous résumerons brièvement d'après les auteurs.

Le crâne, bien souvent, est peu déformé. Mais il présente dans presque tous les cas une saillie en forme de bosse plus ou moins saillante et étendue à la suture métopique. La bosse métopique de la dysostose cranio-faciale rapproche celle-ci de la trigonocéphalie, elle en est l'expression atténuée. M. Crouzon a souvent insisté sur ce rapprochement.

Cette bosse le plus souvent apparaît après la naissance et se développe dans les premières années. Elle suit une période de persistance membraneuse de la suture métopique. Cette membrane fait saillie sous la pression du cerveau, puis s'ossifie.

La radiographie montre un aspect cérébriforme très marqué de l'endocrâne : cet aspect est dû à des

impressions digitales prononcées. L'os est aminci à la bosse métopique.

Les os de la face sont atteints : maxillaires et malaires sont atrophiés. La voûte palatine est ogivale, il n'y a presque pas de sinus maxillaires. La face est aplatie antéro-postérieurement et en retrait profond au-dessous des orbites, comme si un artiste avait modelé la face en appuyant profondément les deux pouces d'avant en arrière, de chaque côté du nez. Les maxillaires peuvent être inégaux d'où déviation des os du nez. Le nez arqué donnant un profil de perroquet est souvent écrasé et élargi à sa racine, avec un espace interorbitaire plus grand, sans pourtant atteindre la largeur de l'hypertélorisme de Greg (Crouzon et Regnault). Comme les déformations du crâne, celles de la face sont progressives et s'accroissent avec l'âge.

La mandibule au contraire se développe normalement. Il en résulte qu'elle fait saillie en avant des maxillaires et qu'il existe entre les incisives inférieures et supérieures un espace pouvant atteindre deux centimètres. Ce n'est pas, comme on l'a appelé à tort, du prognathisme, car le menton est saillant. On devrait lui donner le nom de procidence.

Les dents sont souvent en retard et implantées irrégulièrement.

On observe parfois un allongement de la distance naso-alvéolaire ; la lèvre supérieure l'accompagne ou reste en retard, laissant les dents et les gencives à découvert.

La boîte craniennè arrêlée dans son développement comprime le cerveau, d'où des troubles :

1^o Cérébraux : céphalalgie, migraines, convulsions, affaiblissement de l'intelligence pouvant aller jusqu'à l'idiotie ;

2^o De l'odorat, amenant chez presque tous les sujets l'anosmie complète ;

3^o De la vue.

Nous insisterons sur ces signes car ils sont les plus apparents et les plus importants et entraînent les conséquences les plus graves.

a) EXOPHTALMIE.

L'exophtalmie constitue le signe le plus frappant, qui saisit au premier abord quand on examine ce genre de malade.

Elle peut exister dès la naissance, soit qu'elle paraisse déjà intense, soit qu'elle se borne à des yeux à fleur de tête. Les paupières pleines sont repoussées par les globes oculaires. Chatelin admet que les troubles oculaires existent presque toujours dès la naissance. En fait une mère reconnaissait à l'aspect des yeux de ses nouveau-nés, s'ils seraient atteints ou non de dysostose cranio-faciale.

Pourtant il est des cas où ces troubles oculaires n'apparaissent que dans le cours de l'enfance, à un âge variable. Il en est d'ailleurs de même des déformations craniennes ; le nouveau-né peut avoir un crâne normal et les difformités n'apparaître qu'en-

suite. Généralement l'exophtalmie augmente lentement et progressivement et avec elle l'amblyopie.

Elle peut être plus forte à un œil qu'à l'autre.

L'exophtalmie peut aboutir à l'exorbitisme, le globe oculaire arrive à être pédonculé au point que l'on a comparé les porteurs de tels yeux à des crustacés podophtalmes (Camus, Galippe).

Le moindre choc peut alors produire une luxation brusque de l'œil. Chez Brio..., pour protéger les globes oculaires, on a dû suturer la partie externe des paupières.

b) STRABISME DIVERGENT.

Il est le plus souvent bilatéral, mais il peut être latéral ou simplement plus intense à un œil qu'à l'autre.

La convergence est impossible sur les objets rapprochés. Comme un lièvre, le sujet ne peut voir les objets de face, mais les voit seulement quand ils sont placés latéralement, ou quand il tourne la tête de leur côté.

c) NYSTAGMUS.

Il a été signalé, mais il n'est pas fréquent.

d) PUPILLES EXCENTRIQUES.

Elles ont été signalées par Debré et Mlle Petot (1).

1. *Arch. de Méd. des Enfants*, n° 5, avril 1927, p. 274. Voir plus loin l'observation VII.

Je l'ai observé souvent dans le syndrome de Crouzon.

La pupille est d'autant plus excentrique que l'œil diverge davantage. L'iris a un diamètre moindre du côté interne, mais la pupille reste ronde et peut réagir bien à la lumière. Cette déformation paraît due au besoin, pour des yeux déviés en dehors de porter l'axe de la vision vers le punctum luteum.

e) UNE AMBLYOPIE PROGRESSIVE ABOUTISSANT A LA CÉCITÉ.

En général, à la naissance les enfants voient normalement, de même qu'ils ne présentent pas encore la bosse métopique. Lentement la bosse métopique se forme et l'exophtalmie apparaît ou augmente et avec elle se produit l'amblyopie.

L'amblyopie apparaît de 2 à 35 ans et son évolution est lente. Mais il est des cas où elle est plus rapide et la cécité peut être complète à 7 ans, alors que l'amblyopie a débuté à 2 ans (Cas de Berthe, etc.).

Enfin, le sujet peut n'être que borgne, l'autre œil étant simplement défectueux.

A l'examen ophtalmoscopique, on constate une atrophie du nerf optique, l'ophtalmoscope fait voir une décoloration de la papille, parfois une stase papillaire. Verchon avait cru à une névrite optique par inflammation méningée, mais très généralement cette névrite n'existe pas.

Nous ferons suivre cette description des observations les plus typiques qui ont été données, en insistant sur les troubles de la vue.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Mme W... et son fils furent l'objet de la première observation de dysostose cranio-faciale. Ils furent présentés le 10 mai 1912 à la Société médicale des Hôpitaux par le Dr Crouzon.

La mère était alors âgée de 29 ans, elle en a actuellement 47. Son aspect s'est peu modifié.

Dans la famille de ces deux malades, on n'a relevé aucun cas typique, mais on trouve un oncle mort hydrocéphale. De plus le frère de Mme W... a eu 7 enfants sur lesquels les 1^{er}, 3^e et 4^e sont normaux, le 2^e est rachitique avec un menton proéminent, le 5^e rachitique avec une légère saillie métopique, le 6^e avec une saillie métopique nette, le 7^e mort.

L'aspect de Mme W... s'est peu modifié depuis. Elle a une hypertrophie légère du lobe droit du corps thyroïde.

Le crâne présente une bosse à la partie supérieure de la suture métopique au voisinage du bregma. Cette bosse, large de 4 centimètres est limitée intérieurement par une dépression transverse bien marquée, qui sépare la bosse de la glabelle, latéralement elle forme un ressaut faible et supérieurement elle se continue sans ressaut avec la surface crânienne. Il est brachycéphale, indice : 83,1.

La face présente une atrésie des maxillaires supérieurs.

La mandibule développée normalement, proémine en avant sur les maxillaires, comme on peut le voir quand elle a enlevé son dentier. La voûte palatine est ogivale. Le nez est ondulé, écrasé à sa racine, puis en saillie brusque; sa hauteur est 44 mm., sa largeur 32, son indice 72,7.

Il y a anosmie, le sujet ne perçoit que le piquant de l'ammoniaque et de l'acide acétique, ce qui appartient au tact non à l'odorat.

L'espace interorbitaire (pris entre les deux caroncules) est de 40 mm. plus large que chez les sujets normaux.

Les yeux sont saillants et cachent la forme des rebords orbitaires. L'examen qui en a été fait par M. Coutena, donne les résultats suivants : exophtalmie bi-latérale très accusée, à peu près réductible; strabisme divergent de l'œil gauche de 45° environ; acuité visuelle : O. D. 9/10, O. G. 5/10, léger astigmatisme de : ± 0.75 à droite; ± 0.50 à gauche à 18°. Hypermétropie légère + deux à la skiascopie, fond d'œil : persistance bi-latérale de fibres à myéline, plus anomalie congénitale. Vaisseaux rétiniens normaux, pas de chorio-rétinite, papilles grisâtres, mais toutes deux semblables pouvant être considérées comme normales. Champ visuel absolument normal pour le blanc comme pour les couleurs. Les réflexes lumineux existent et la mobilité des globes oculaires est parfaite.

Elle voyait bien, il y a quatre ans. Depuis sa vue s'est troublée, elle a pris des lunettes.

Son fils W... Roger, avait à sa première présentation en 1912, 31 mois, il a actuellement 20 ans; grâce à l'amabilité du Dr Crouzon, nous avons pu l'examiner à l'Hospice de la

Salpêtrière où il est hospitalisé. Sa mère déclare qu'il est venu au monde avec de gros yeux, et que sauf cela rien n'était anormal, le strabisme a apparu plus tard. De même la bosse cranienne n'a apparu qu'après le deuxième mois.

Il présente en exagéré les caractères craniens de sa mère, mais pas de goitre. Le crâne a une bosse située au même endroit, mais plus accentuée. Cette bosse large de 4 centimètres a la même forme, mais la dépression transversale qui la limite inférieurement est plus marquée, la glabelle étant plus saillante. Latéralement et postérieurement, la bosse se confond sans dépression avec le crâne. La saillie de l'inion est énorme. Le sujet est brachycéphale avec un indice de 83,5. La face présente une atrophie très marquée des maxillaires supérieurs avec non développement des sinus.

La mandibule normale proémine en avant de 8 millimètres sur le maxillaire. Il n'y a pas de prognathisme mentonnier, ni dentaire. Les dents sont belles et régulières. La voûte palatine est ogivale.

Le nez enfoncé dans la face est plus ondulé que celui de sa mère, écrasé à sa racine, puis busqué, enfin les narines sont épatées et la pointe est abaissée. Longueur 51 millimètres, largeur 44, indice 82,3. Il y a anosmie. L'espace interorbitaire est de 41 millimètres.

Les yeux sont saillants, comme chez sa mère, avec un strabisme divergent plus marqué pour l'œil droit que pour l'œil gauche.

L'examen des yeux, fait par M. Coutela, en 1912, donnait les résultats suivants : exophtalmie bi-latérale ; strabisme externe de l'œil gauche ; hypermétropie à la skiascopie + deux, pas de persistance des fibres à myéline : papilles gri-

sailles, mais difficiles à voir par suite de l'indocilité du sujet ; elles paraissent toutes deux semblables. La vision semble bonne.

En 1929, l'examen qui a été fait par Mme Schiff-Wertheimer a donné les résultats suivants (1) :

Œil gauche : strabisme divergent avec protrusion du globe en avant et en dehors.

Œil droit : exophtalmie beaucoup moins marquée, secousses nystagmiformes incessantes des globes, se rapprochant du nystagmus des aveugles.

Œil gauche : excursion du globe en dedans et en haut, probablement due simplement à la gêne apportée par le déplacement en avant du globe.

Œil droit : mobilité oculaire normale.

Œil droit et œil gauche : atrophie optique complète. Papilles blanches à bords irréguliers. Pas de myopie.

On a pu aussi suivre l'évolution de l'amblyopie (1).

Grâce à l'amabilité de M. Crouzon, j'ai pu pratiquer l'examen de l'œil de ce malade le 5 avril 1930 et j'ai relevé les résultats suivants :

O. D. G. exophtalmie, strabisme divergent.

V. O. D. compte les doigts à 5 cm.

V. O. D. = P. L.

F. D. papilles blanches.

OBSERVATION II

Brio H..., âgé de 9 ans. Est né le 27 juillet 1619 à la suite d'un accouchement particulièrement pénible. Il pesait 5 ki-

1. Crouzon, *Presse médicale*, n° 73, 7 septembre 1912. — *Monde Médical*, 1^{er} mars 1929, p. 130. — *Annales d'anatomo-pathologique*, 6^e année, juin 1929, n° 6.

logrammes à la naissance et était déjà porteur d'une bosse frontale et d'une déformation cranienne intense, que l'on a attribués alors aux difficultés de l'accouchement.

La région pariétale a la forme scaphocéphale. De plus, il y a une énorme ectasie de l'os frontal tout entier formant une bosse médiane, saillante, étroite et élevée. Il y a donc eu arrêt de développement et soudure de la suture sagittale, puis ectasie compensatrice du front. Celle-ci est limitée en arrière par une dépression annulaire qui la sépare des régions pariétales (Scaphocéphalie de type annulaire).

Les malformations craniennes s'accroissent avec l'âge. Le crâne est très dolichocéphale avec un indice de 76, 4. Il est allongé, étroit, élevé comme dans la scaphocéphalie, mais sans arête sagittale. Les os temporaux sont ectasiés (1).

Supérieurement la capsule frontale est surmontée d'une saillie petite, arrondie en forme de noix d'un diamètre transversal de 3 cm. et antéro-postérieur de 4 cm. et elle est, limitée latéralement par une dépression nette et en arrière se continue sans déclivité avec la capsule frontale.

Elle est située en avant du bregma.

Elle s'est produite sur une fontanelle métopique anormale qui a persisté après l'arrêt de la croissance et la synostose des sutures et elle s'est dilatée par la pression cérébrale.

La radiographie montre un aspect cérébriforme, et la base du crâne présente une cyphose bacillaire très forte.

La face est caractérisée par une atrésie très prononcée des maxillaires supérieurs et de leurs sinus.

La mandibule développée normalement proémine en avant

1. Crouzon, Reubinovitch, Foulon et G. Dreysfus, *Buln Soc. méd. hôpitaux*. Paris, 13 mai 1927.



W... ROGER.



BRIO... H.

Figures 1 et 2. — W... Roger. Dysostose cranio-faciale.
Malade de la Salpêtrière. Service du Dr Crouzon.

Figures 3 et 4. — Brio... Dysostose cranio-faciale.
Malade du service du Dr Crouzon.

de 7 millimètres sur les maxillaires. Elle n'est pas prognathe. La voûte palatine est très ogivale. Le nez n'est pas écrasé à sa racine, il est saillant et légèrement sinueux. Il y a anosmie, le sujet dit sentir, il ne perçoit en réalité que la sensation brûlante de l'ammoniaque et de l'acide acétique.

L'enfant est turbulent, bavard, impératif, indiscipliné et batailleur. Il est absolument incapable de travailler à l'école. Malgré sa bonne volonté, il ne répond que par monosyllabes.

L'exophtalmie était marquée dès la naissance. A l'âge de trois semaines, il a été amené au médecin en raison de ses troubles oculaires : les yeux s'exorbitaient complètement quand l'enfant pleurait ou s'agitait. Depuis lors, on s'est aperçu progressivement que le petit malade avait une ouïe défectueuse et une vue très basse.

Présentement, le syndrome oculaire est extrêmement accentué.

Les globes sont si saillants qu'ils semblent, surtout quand le malade fait un effort, s'énucléer littéralement, et que l'on peut, même à l'état de repos, palper la totalité de l'œil en dehors de la cavité orbitaire. L'exophtalmie est telle qu'il a été nécessaire de suturer partiellement les bords libres des paupières supérieure et inférieure. Il existe en outre un strabisme de l'œil gauche.

L'examen oculaire, pratiqué par Mme Schiff-Wertheimer le 10 mai 1927, a montré une acuité visuelle de 2/10 à droite, de 1/10 à gauche et une myopie de 9 dioptries à droite et de 10 dioptries à gauche. A l'examen du fond d'œil, les papilles sont très pâles avec staphylome postérieur. On constate une insuffisance bilatérale des droits internes ; dans le champ d'action de ces deux muscles, les globes présentent des

secousses hystagniformes. Au total, il semble exister un rétrécissement de la cavité orbitaire qui a projeté les globes en avant, et une augmentation du diamètre antéro-postérieur de ceux-ci qui se surajoute à l'exophtalmie et contribue à déterminer l'atrophie optique.

Les pupilles sont excentriques par rapport à l'iris.

Cette dysostose dont les caractères sont exceptionnellement marqués n'est ni familiale ni héréditaire. Les grands-parents actuellement décédés et la mère morte d'un cancer utérin étaient normaux, le père et la sœur aînée du malade âgée de seize ans ne sont atteints d'aucune dystrophie.

J'ai pu aussi examiner le 5 avril 1930 l'œil de ce malade et j'ai constaté :

OI G. Exophtalmie totale, strabisme divergent.

V. O. D. = $2/10$ avec — 9.

V. O. G. = $1/10$ avec — 10.

F. D. papilles très pâles, staphylome postérieur.

Il n'y a pas de différence sensible avec l'examen pratiqué par M. Schiff-Wertheimer.

OBSERVATION III

La famille F...

1° La mère âgée de trente ans, présente le syndrome de Crouzon atténué.

Le crâne a un indice de 78,3.

Les maxillaires supérieurs sont atrophiés, la mandibule proémine, les dents chevauchent. Il y a exophtalmie légère plus marquée à droite et tendance au strabisme divergent. Le nez est légèrement ondulé.

L'examen oculaire fait par Mme Schiff-Wertheimer ne montre rien de particulier, sauf une anisocorie marquée, G. D. : emmétropie $V = I$.

Elle a comme enfants : 2° Gilles, 7 ans, crâne indice 84,1, normal.

3° Jacqueline, 6 ans, normale.

4° Louis, quatre ans et demi, a de la dysostose.

Crâne. Indice 87, il existe au-dessous de l'inion, fontanelle anormale de la dimension d'une aveline.

Le front ectasié présente en haut sur la suture métopique, une saillie légère et limitée.

Les maxillaires sont peu développés ; la mandibule proémine légèrement. Exophtalmie plus forte à droite. Strabisme externe. Aveugle de l'œil droit. Nez légèrement sinueux.

5° Dominique, trente-sept mois. Légère exophtalmie. Les deux bosses frontales sont très marquées.

L'examen oculaire montre une exophtalmie légère des deux yeux, la sclérotique est bleue, mais le nerf optique paraît normal, les papilles étant légèrement colorées.

Les deux derniers enfants sont plus intelligents, plus vifs, plus précoces que les deux premiers (1).

OBSERVATION IV

Mlle Ap ... Marie, quarante ans (2).

Le crâne a un indice de 83,1.

Il est légèrement déformé, la partie supérieure du fron-

1. V. Crouzon, *Bull. Soc. méd. hôp. Paris*, 1927, 20 mai, n° 17, et *Ann. de Méd.*, janvier 1929.

2. Roubinovitch, Crouzon, Foulon et G. Dreyfus, *Deux cas de*

tal forme une capsule étendue à grand rayon de 9 centimètres de largeur ; peu saillante, en avant, cette saillie est limitée par une dépression frontale large et peu marquée qui la sépare de la glabellle ; en arrière elle se continue avec la surface des pariétaux, elle s'est donc produite au bregma.

Le front est fuyant avec des arcades sourcillières très fortes.

En arrière, l'inion est très saillant. La malade a eu des céphalées fréquentes, actuellement elle ne s'en plaint pas. La face présente une atrophie marquée, avec des sinus non développés *et une voûte palatine très ogivale*. La mandibule est peu proéminente.

Le nez présente à un degré léger la déformation caractéristique ; sinueux, avec saillie, il est très épaissi latéralement. Elle a de l'anosmie.

Yeux : exophthalmie très marquée, les globes dépassent les sourcils et les maxillaires. Strabisme divergent. Pupille paresseuse, excentrique par rapport à l'iris.

OBSERVATION V

(D^r Mlle Grön, *Journal de Neurologie
et de Psychiatrie*, n° 8, août 1929).

Jeanne, âgée de 9 ans, a fréquenté l'école jusqu'à 5 ans 1/2. Vu son infériorité physique et psychique, elle a été admise à la Ferme-Ecole. Elle est née à terme.

Déjà, à la naissance, elle portait les stigmates de son affection. Tête et face déformées et yeux exorbités. A 8 mois *dysostose cranio-faciale* (*Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1927, t. 41, n° 17, 20 mai).

elle a fait une méningite. Les convulsions ont fait suite jusqu'à l'âge d'un an.

La bosse fronto-pariétale (bosse métopique) est volumineuse, dure et se prolonge par une crête antéro-postérieure jusqu'à la racine du nez. Il existe aussi à la région temporo-occipitale gauche une petite fistule pas profonde.

La face paraît asymétrique, certains de ses os sont réduits, tandis que le maxillaire inférieur, normalement développé, entraîne un prognathisme inférieur.

Les troubles oculaires consistent en exophtalmie très prononcée avec strabisme divergent. L'examen ophtalmoscopique a montré une myopie de deux dioptries et une atrophie des papilles. L'atrophie papillaire serait due à une compression des nerfs optiques.

Les stigmates de dégénérescence sont : voûte palatine profonde et étroite, langue ridée, mauvaise implantation dentaire, chute précoce des dents, etc...

La radiographie du crâne montre de face les cavités orbitaires réduites, la cloison nasale déviée de droite à gauche et la ligne médiane du maxillaire supérieur déviée de gauche à droite.

Les antécédents familiaux indiquent un mal héréditaire.

La mère de Jeanne, alcoolique, âgée de 29 ans, est née à sept mois. Son exophtalmie existait à la naissance et s'est accentuée vers huit à neuf mois. Elle est accompagnée d'un strabisme divergent. La bosse cranienne est moins marquée, mais elle a les mêmes symptômes de dégénérescence que sa fille.

La grand'mère de Jeanne, alcoolique a 54 ans, mais en paraît davantage. Elle est la plus jeune de onze enfants et la

seule atteinte de cette affection : déformation du crâne, de la face, exophtalmie et prognathisme inférieur.

A l'âge de 3 ans, elle a fait une méningite, et a eu un staphylome de l'œil droit.

Les malformations et les troubles oculaires se retrouvent dans trois générations. Cette hérédité est directe et unilatérale, elle provient de la grand'mère, atteint la mère et ses deux filles ; elle est aussi similaire puisqu'elle atteint de la même façon, le descendant et le générateur.

OBSERVATION VI

(Mlle F. Gron. Un cas de dysostose cranio-faciale héréditaire. *Journal de Neurol et de Psychiat.* Bruxelles, n° 8, août 1929.)

Fille âgée de 9 ans. A sa naissance elle présentait de la dysostose et de l'exophtalmie. A eu des convulsions de 8 mois à un an. Une bosse, située au bregma et le long de la suture métopique, se prolonge jusqu'à la racine du nez. Petite fistule à la région temporo-occipitale gauche.

Arrêt de développement des maxillaires supérieurs ; avancée de la mandibule qui est normale.

Exophtalmie. Atrophie des papilles, voûte palatine profonde et étroite. Langue ridée. Dents mal implantées. Elle a une bonne santé, sauf de temps en temps des céphalées frontales. N'est pas trop arriérée.

Maladie familiale, cinq personnes atteintes sur vingt en trois générations. Alcoolisme.

OBSERVATION VII

M. Debré et Mlle Petot ont publié l'observation d'une famille atteinte de dysostose cranio-faciale. Ils ont présenté 3 malades de cette famille, dont la mère âgée de 53 ans, mais onze personnes étaient atteintes en trois générations.

1^o Mme V. (Marie), la mère présente un crâne avec, au bregma, une saillie en capsule à grand rayon, à courbe uniforme, face large, pas de proéminence de la mandibule, nez légèrement déformé.

Elle a un hémispasme facial droit indépendant de la malformation qui lui donne un aspect particulier. Sa vision est intacte, quoique la papille gauche paraisse un peu décolorée.

Exophtalmie discrète avec léger strabisme. Migraine et céphalée depuis l'enfance. A eu 12 enfants, dont 4 atteints. Sent mieux les odeurs de la narine gauche.

2^o Son fils, Marcel V... Présente, exagérés, les signes de dysostose de sa mère. Crâne : indice 79. Au bregma existe une ectasie à grand rayon très étendue de 87 millimètres. En avant, elle est séparée de la glabelle qui est très marquée par une dépression ; en arrière, elle se continue avec la région pariétale. Le sujet a des céphalalgies fréquentes, surtout à droite ; il ne passe pas de jour, sans mal de tête.

Les maxillaires supérieurs atrophies, sont en retrait, avec ses sinus atrésiés, une voûte palatine ogivale, des dents qui chevauchent. La mandibule ne proémine pas.

1. Soc. Méd. Hôp., 9 juillet 1926 et *Arch. méd. d'enfants*, 1927, p. 274 et Regnault et Crouzon, *Annales d'Anat. Path.*, 1929, p. 588.

Il a un strabisme divergent des deux yeux, un nystagmus horizontal dans toutes les positions du regard ; la musculature interne est normale. Les pupilles sont excentrées en haut et en dedans, le cristallin présente une cataracte ponctuée congénitale.

Acuité visuelle à droite réduite à la perception lumineuse ; à gauche, un sixième. Atrophie de la papille à bords nets avec vaisseaux peu atrophiés et chorio-rétine normale. Anosmie.

3^e Gilberte V... douze ans, présente des signes analogues.

Le crâne est petit et a une bosse frontale marquée, le maxillaire supérieur est atrophié, la voûte palatine est profonde et étroite.

Elle a un strabisme divergent de l'œil gauche, les papilles sont excentrées en haut et en dedans, la musculature interne est intacte, la vision est normale à droite et nulle à gauche. A droite papille un peu décolorée, à gauche papille blanche à bords nets, les vaisseaux sont peu atrophiés.

Marcel et Gilberte et une autre fille Berthe ont vu paraître les troubles de la vision à deux ans, pour aboutir à 7 ans à la cécité. Marcel et Gilberte sont aveugles d'un œil.

4^e et 5^e Enfin deux autres enfants qui n'ont pu être examinés sont dysostoses, 1 frère et 3 sœurs de Mme V... ont cette déformation.

Chez les enfants, l'évolution montre que vers la fin de la première année, la fontanelle se ferma et la bosse progressa jusqu'à l'âge de 7 ans. La vue est normale à la naissance ; vers l'âge de 7 ans elle diminue et l'amblyopie augmente pour aboutir à la cécité.

OBSERVATION VIII

(Crouzon et Seval, *Bulletin Soc. Méd. Hôpitaux Paris*,
25 mai 1928, n° 411, n° 18).

Femme 29 ans. Le crâne est développé en hauteur et asymétrique. On peut constater une bosse accentuée sur le vertex qui fait ressortir l'aspect fuyant du front.

La face est asymétrique. Les yeux sont saillants, il existe des masses graisseuses sus-orbitaires. Il y a tendance au strabisme divergent. La convergence du regard est difficile. Il existe une myopie très accentuée. Les sourcils sont rares.

Le nez est très busqué avec une déviation marquée dans le sens sagittal. La bouche est grande et les lèvres volumineuses. Le menton est saillant « en galoche ». Les dents sont mal plantées et irrégulières, mais on ne constate pas l'aspect des dents d'Hutchinson. Les oreilles sont énormes, les cheveux sont rares.

CHAPITRE II

LES TROUBLES VISUELS DANS L'OXYCÉPHALIE

Nous comparerons les troubles visuels de la dysostose cranio-faciale à ceux de l'oxycéphalie et concluerons à leur identité.

Mais il faut tout d'abord définir le terme d'oxycéphalie et son synonyme acrocéphalie, car ils ont en ces dernières années subi de nombreuses variations. L'acrocéphalie de Virchow s'appliqua d'abord à tous les crânes dont le diamètre vertical était prédominant, la cause en était la sténose des sutures coronales. Puis il se restreignit au crâne en tour qui se caractérise par une plate-forme supérieure surface plane formant plateau, dont les quatre bastions sont les quatre bosses frontales et pariétales très élevées.

Le mot de crâne en tour (Turmschadel) était fréquemment employé par les Allemands, il n'en existe nulle part de définition précise (Patry). L'oxycéphalie du crâne en pointe était une variété de l'acrocéphalie caractérisée d'après Virchow par une tête pointue, et une synostose des pariétaux.

Puis d'autres auteurs et parmi eux Hanotte sont

venus qui ont admis une définition plus large. « L'oxycéphalie, dit ce dernier, est une déformation cranienne caractérisée principalement par une augmentation du diamètre vertical, donnant à la tête une forme acuminée. Par la suite on employa le terme d'oxycéphalie et celui d'acrocéphalie fut abandonné par la plupart.

On proposa encore les termes d'hypsicéphalie ou crâne haut et de crânes à la Thersite du nom du personnage d'Homère. Ces dénominations sont actuellement abandonnées.

Le terme d'oxycéphalie engloba un grand nombre de formes avec M. Bertolotti de Turin, qui en fait une dystrophie osseuse étendue au crâne, à la face et marchant de pair avec plusieurs autres déformations du squelette.

Enfin Greig distingua trois formes différentes d'oxycéphalie :

1^o Oxycéphalie vraie, reconnaissable à la naissance et due à une synostose cranio-faciale générale : elle est souvent associée à la syndactylie et à d'autres anomalies des extrémités.

2^o Oxycéphalie tardive par synostose générale prématurée du crâne se manifestant dans l'enfance, sans association avec les déformations des extrémités.

3^o Oxycéphalie fausse, synostose cranienne localisée survenant pendant la croissance du crâne. Elle n'est pas congénitale et souvent son origine est indéterminée.

Pour Greig l'oxycéphalie vraie ou tête en pointe est une malformation congénitale avec synostose générale pouvant coïncider avec d'autres vices de développement, mais offrant une déformation caractéristique du crâne. C'est dit-il une synostose cranio-faciale généralisée, souvent associée avec la syndactylie, sauf la mandibule qui reste normale ne participant pas aux extravagances du crâne. Il supprime le terme : « acrocéphalie » qui prête à confusion avec l'acromégalie. Pour lui, le terme (« tower skull des Anglais, Turmschädel des Allemands) manque de simplicité et d'élégance.

En France, le terme acrocéphalie a été conservé par Apert dans son syndrome « acrocéphalo-syndactylie ». Mais pour toute autre forme ce terme est actuellement abandonné.

M. Crouzon et son élève Chatelain ont différencié l'oxycéphalie de la dysostose cranio-faciale. Ce sont deux types cliniques distincts du fait de la déformation du crâne, la forme élevée à grand diamètre vertical de l'oxycéphalie est caractéristique. Elle coexiste parfois avec la dysostose cranio-faciale, mais celle-ci dans bien des cas ne la présente pas.

La forme générale du crâne oxycéphalie en pain de sucre, est caractéristique avec son grand diamètre vertical avec sommet en haut.

Le front tombe à pic. Les sinus frontaux sont rudimentaires ; la pression intracrânienne s'opposant à leur formation de même qu'à celle des sinus sphénoïdaux ;

La glabelle présente sa saillie normale, cependant chez quelques malades elle est effacée. Les parties latérales du front sont très déprimées. Les bosses frontales sont à peine sensibles ou n'existent pas, les arcades sourcillères sont peu développées ou absentes. Entre elles et les bosses frontales, au lieu de la dépression en gouttière qui existe chez les sujets normaux, se trouve un méplat, quelquefois même une dépression qui empiète sur la région de la bosse frontale et supprime la partie externe de l'arcade sourcillière. Le méplat est très incliné en dehors et en arrière, et s'étend jusqu'à la crête latérale du frontal, crête peu saillante, généralement rejetée en arrière. Greig relève le faible développement des maxillaires dépourvus de sinus et dont le diamètre transverse est très petit alors que les autres auteurs regardent ce signe comme rare.

Le palais est étroit et profond, il y a réduction des apophyses zygomatiques de la profondeur des tempes par rapport à la saillie latérale du crâne. Dents fortes et de volume normal, mais mal implantées et croisées par suite de l'étroitesse palatine. Le maxillaire inférieur semble bien développé avec des dents bien implantées.

Les symptômes de compression que nous avons étudiés dans la dysostose cranio-faciale et en particulier les troubles oculaires, se présentent aussi dans l'oxycéphalie. Les auteurs comme Hanotte, Bertolotti, Patry, etc..., les ont relevés. Leur res-

semblance est frappante, et dans leur aspect, et dans leur évolution. Ils surviennent dans l'enfance et augmentent avec l'âge sans doute.

Ces troubles sont moins fréquents que ne l'affirment les aliénistes, les oculistes et les laryngologistes. Car ces spécialistes ont affaire à une sélection de malades, les premiers voient surtout des oxycéphales atteints de troubles nerveux et mentaux, les seconds soignent ceux qui ont des troubles oculaires et les troisièmes ceux qui ont des végétations.

Ecartons d'abord certaines complications, qui, pour être fréquentes, n'en sont pas moins surajoutées. La plus commune est l'adénoïdisme. Elle était déjà connue d'Oribase qui nota que les gens à crâne pointu avaient des céphalalgies, une voûte palatine ogivale, des dents irrégulières et des affections des oreilles. Bertolotti l'a regardé comme la cause de l'oxycéphalie et de la dysostose faciale. C'est en réalité une conséquence de l'étroitesse du palais et de la base crânienne qui rend le pharynx petit, d'où difficulté de respiration, surtout pendant la tétée (respiration bruyante et difficile) d'où adénoïdisme et nécessité d'adénoïdectomie précoce (onze mois dans le cas de Park et Powers).

Comme dans la dysostose cranio-faciale, on observe des maux de tête, des convulsions, qui débent dans les premières années et peuvent durer toute la

1. Bertolotti, *Etude du syndrome oxycéphalique*. Mlle Ycon de la Salpêtrière, 1912, p. 1.

vie. L'intelligence est affaiblie et cet affaiblissement peut aller jusqu'à l'idiotie, mais elle est souvent intacte.

L'odorat n'a pas été généralement examiné, il est probable que l'anosmie y est fréquente. Quelques observations notent les troubles de l'odorat.

Complétons les signes cliniques en dénonçant des oreilles souvent grandes et irrégulières, qui chez l'acrocéphale sont implantées très bas.

Souvent la lèvre supérieure est plus courte que le maxillaire ; elle découvre ainsi les incisives supérieures. C'était le cas de Walter-Scott.

TROUBLES DE LA VUE.

Les troubles de la vue surtout sont importants :

a) *Amblyopie et cécité.*

De Graefe en 1866 et Michel firent les premiers le rapprochement entre la déformation cranienne et la lésion du nerf optique. Depuis de nombreux auteurs ont observé ces troubles. Ils ont fait l'objet de la thèse du Dr Patry en 1905.

L'amblyopie suit exactement la même marche que celle étudiée plus haut pour la dysostose cranio-faciale.

Elle débiterait un peu plus tard de trois à cinq ans et après. On en a vu débiter entre 35 et 40 ans. Sa marche est insidieuse, lente et progressive.

A l'examen ophtalmoscopique, la papille est bleu-

verdâtre, bleu-gris, blanche, parfois comme un tendon, ou encore blanc-grisâtre ou gris-verdâtre. Les bords de la papille sont irréguliers ou saillants, la papille est trouble, elle présente une légère excavation atrophique. Les veines sont dilatées, sinucuses, en tire-bouchon, les artères minces.

La conservation relative de la vision est un caractère clinique important de l'atrophie optique. La cécité est tardive. Même quand la vision est bonne, la papille a une couleur pâle grisâtre spéciale (Bertolotti).

A un premier stade, le nerf est décoloré alors que l'acuité visuelle reste normale ; cette lésion résulterait de la perte de la gaine myélinique du nerf.

A un deuxième stade, il y a décoloration du nerf optique, avec diminution très faible de l'acuité visuelle, rétrécissement du champ visuel pour le blanc et les couleurs.

A un troisième stade, atrophie complète du nerf qui se produit à la fin de la croissance de sphénoïde. Cette atrophie papillaire par compression est bien primitive, elle n'a été précédée par aucune autre lésion papillaire. L'examen ophtalmoscopique permet d'affirmer une névrite suivie d'atrophie, atrophie papillaire secondaire différente de l'atrophie papillaire primitive (Patry), Ginestous, etc... La névrite elle-même suit la déformation crânienne qui débute généralement la première ou la deuxième année.

b) EXOPHTALMIE.

L'exophtalmie est un signe des plus fréquents. Comme dans la dysostose cranio-faciale, elle varie beaucoup comme intensité.

Quand elle est très accentuée, elle peut aboutir, sous l'influence d'un léger traumatisme, à la luxation.

J. Comby a cité une oxycéphalie avec luxation de l'œil droit (1). Il pendait sur la joue et causait de réelles souffrances. L'accident s'était produit brusquement. L'œil gauche était saillant, mais à sa place. La saillie provenait de l'effacement des os du rebord orbitaire et de la petitesse de la cavité orbitaire. Il était aveugle par atrophie du nerf optique.

c) STRABISME.

Il est fréquent. Les mouvements des yeux sont limités dans plusieurs cas. Dans aucun, il n'y a de paralysie musculaire qui explique le strabisme. Il est dû à la cécité ou à l'amblyopie mono ou binoculaire.

Nystagmus. — Sur 16 malades d'Enßlin, 2 présentaient un nystagmus rotatoire, 4 du nystagmus horizontal, ces malades avaient tous une très mauvaise acuité visuelle.

Anomalies concomitantes des globes oculaires. — La déformation cranienne oxycéphalique peut être

1. *Archives de médecine des enfants*, t. XXX, 192, p. 283.

accompagnée de lésions sans atrophie optique. On a observé des opacités cristallines punctiformes ou linéaires, des troubles musculaires, des lésions rétinienues, de la rétinite pigmentaire.

Ce sont des anomalies de même ordre que le bec de lièvre, la syndactylie... qui s'observent fréquemment dans l'oxycéphalie.

OBSERVATION DE MAGNAN ET GALIPPE (1).

X... Débile, âgé de 35 ans, acro-plagiocéphale, avec asymétrie faciale, atrésie buccale, syndactylie des quatre extrémités.

Antécédents héréditaires d'éthylisme. De 2 à 10 ans, crises de céphalalgie très douloureuses, avec cris et vomissements. Brachycéphale.

L'atrophie des os malaies et des maxillaires supérieurs produit une face aplatie, aux joues rentrées et de plus asymétrique. Le nez est gros, épais, fortement déjeté à gauche.

Les yeux sont écartés et les fentes palpébrales sont dirigées très obliquement en bas et en dehors. Les yeux fermés, les fentes palpébrales prolongées se rencontraient sous un angle de 120 degrés environ. Les globules oculaires, que les cavités orbitaires moins profondes ne peuvent pas contenir, font saillie au dehors ; ils sont comme pédiculés, laissent voir, surtout en bas, non seulement le fond irien, mais encore la sclérotique. Cette saillie des globes oculaires est

1. *Mémoires, Soc. biol.*, 1892, p. 277.

telle qu'elle dépasse d'un centimètre environ le plan prolongé du front. Les paupières supérieures sont presque horizontales, très allongées ; les cils assez longs à la paupière supérieure sont rares à la partie interne des deux paupières.

Les troubles visuels sont également signalés dans la plagiocéphalie et dans la trigonocéphalie où Bercham et Welcher les ont vus avec de l'anosmie (1). Ils y ont aussi relevé l'atrophie des nerfs optiques.

On observe encore les troubles visuels dans la scaphocéphalie, tel est Brio... que nous avons cité. Il a le crâne allongé, étroit, élevé de la scaphocéphalie, mais sans saillie en forme de quille et a une énorme ectasie capsulaire du frontal et une ectasie des os temporaux. Or, ce sujet est anosmique, très exophtalmique, strabique et amblyopique.

1. Berkham, *Zwei Falle von Trigonozefalie*. Arch. f. Anthropol., 1909.

CHAPITRE III

PATHOGÉNIE DES TROUBLES VISUELS

A l'inverse de la dysostose cranio-faciale dont on n'a pas fait de nécropsies, l'oxycéphalie a été étudiée dans de nombreuses autopsies.

On a constaté dans tous les cas une atrophie du nerf optique correspondant à la lésion papillaire. Cette atrophie a été expliquée diversement.

1^o Association de la cranio-sténose avec de véritables syndromes méningés.

Virchow, Mirschberg, admettent une méningite qui, en même temps que la synostose prématurée des os du crâne, a aussi provoqué la néyrite et l'atrophie post-névritique. Les accidents méningés rapprochés de la céphalée et des convulsions si fréquentes permettent de supposer des lésions méningées. Elles sont manifestes dans quelques autopsies ; mais très nombreuses sont celles où les méninges sont intactes et l'inflammation se borne aux os et occasionne la synostose.

Les parents plusieurs fois ont attribué la cécité à une chute, mais les chutes sont fréquentes chez les enfants, surtout chez ceux qui voient mal, et les

parents sont toujours enclins à admettre une relation de cause à effet entre la chute d'une part, la cécité et la déformation cranienne d'autre part.

2^o *La compression du nerf optique* par rétrécissement du canal optique qui serait lui-même produit par la méningite ou par l'ostéite.

De Michel a constaté que : « Les nerfs optiques étaient fortement aplatis à leur sortie du chiasma ; cet aplatissement, ainsi que la diminution du diamètre, augmentait à mesure qu'on s'approchait du trou optique, de sorte que les nerfs optiques, minces et étroits, paraissaient comprimés dans le canal osseux. Après avoir fait sauter la paroi supérieure de l'orbite et écarté les muscles et les parties molles, on pouvait voir les deux nerfs optiques enserrés dans le canal optique comme dans un anneau trop étroit. »

Ponfick pense aussi que le rétrécissement du canal osseux a provoqué la stase papillaire.

Manz, s'appuyant sur une autopsie, croit que la méningite a provoqué une ostéite qui a rétréci le trou optique.

* Mais Patry n'a jamais trouvé de rétrécissement des trous optiques.

c) Le rétrécissement du trou optique amènerait la stase papillaire. Dans une observation de dysostose cranio faciale, Chatelin a constaté des lésions de stase papillaire. Mais pour Crouzon, d'une façon générale, les lésions sont tellement lentes que l'atrophie se constitue sans signes de stase.

La stase est exceptionnelle dans l'oxycéphalie.

d) Friedenwald pense que les lésions des nerfs optiques ont pour cause une augmentation de la pression intra-cranienne. C'est à cette cause que l'on s'arrête actuellement.

La base antérieure du crâne s'est arrêtée dans son développement, car il existe une corrélation entre son accroissement, celui de la base antérieure du crâne et celui des maxillaires. Aussi l'arrêt de développement de la base accompagne celui des maxillaires avec l'âge. La compression qui les provoque provient de l'arrêt de développement de la boîte crânienne et de l'accroissement du cerveau qui se trouve gêné dans son expansion.

Il en résulte une poussée de la grande aile du sphénoïde dans l'orbite. Celui-ci rétréci dans un diamètre antéro-postérieur ne peut plus loger les globes oculaires qui s'exorbitent parfois au point de paraître pédiculés, de laisser voir la sclérotique, de dépasser d'un centimètre le plan prolongé du front.

La compression existe aussi dans les autres signes de déformation crânienne.

Dans la trigonocéphalie, le premier étage de la base est rétréci transversalement, les maxillaires sont atrophiés dans le même sens ; il y a diminution des diamètres horizontaux des orbites telle que l'indice orbitaire peut dépasser 100. La lame criblée et la fosse ethmoïde sont étroites, comme serrées entre deux voûtes orbitaires surélevées et

parallèlement le diamètre interorbitaire est rétréci (Welcker).

Dans la scaphocéphalie, quand le front et la base du crâne sont étroits, la face est également étroite avec une voûte palatine allongée et profonde.

Dans la plagiocéphalie, il y a diminution de la face du côté de la suture coronale soudée, et aussi diminution du diamètre transverse de l'orbite.

Cette diminution explique que l'œil du côté atteint présente les troubles visuels signalés plus haut.

CHAPITRE IV

DES CAUSES DES DÉFORMATIONS CRANIENNES DE LA DYSOSTOSE FAMILIALE ET DE L'OXYCÉPHALIE

L'hérédité suivie pendant plusieurs générations a été relevée dans presque tous les cas de maladie de Crouzon.

Cet auteur a cru en faire un signe distinctif avec l'oxycéphalie où elle serait bien moins fréquente. Pourtant elle a été relevée par plusieurs auteurs, Butterworth, Heubner, Schuller, Patry, Hanotte, Harman, Stephenson, Chatelin, Carpenter, etc...

Butterworth a rencontré l'oxycéphalie chez deux frères d'intelligence normale et dont le grand-père l'avait eue également. M. Greig cite plusieurs cas de transmission du père aux enfants, mais il ne connaît pas d'exemple de transmission à la troisième génération. Heubner, rapportant le cas d'un garçon oxycéphale, âgé de deux ans et sept mois, dit que deux sœurs de douze et dix ans, avaient de l'exophtalmie, de la cécité, de l'audition amoindrie. Au cours d'une discussion sur un cas d'oxycéphalie, rapporté par Paton, Harman dit avoir connaissance

de deux enfants atteints dans la même famille et Stephenson parle d'une famille où la mère et deux enfants sur cinq avaient cette déformation crânienne.

Greig estime que plusieurs cas de dysostose cranio-faciale étudiés par Crouzon et ses élèves sont des oxycéphales. En effet l'oxycéphalie peut se combiner avec la dysostose cranio-faciale, et sous cette forme se transmettre héréditairement. Sous le titre de dysostose cranio-faciale héréditaire, Chatelin représente une femme et son enfant oxycéphaliques. Carpenter a vu la difformité crânienne avec doigts et orteils palmés chez deux sœurs de un et trois ans et chez un frère mort à sept semaines. Des cas de Crouzon avec syndactylie rentrent aussi dans l'oxycéphalie héréditaire. Dans un cas communiqué par le Dr John Esson, un garçon atteint d'oxycéphalie tardive était le jumeau d'un enfant normal. On voudrait plus de détails dans l'observation de Manchot : oxycéphalie chez la sœur, la mère et la grand'mère.

L'hérédité de l'oxycéphalie a été signalée par Hanotte (Thèse de Paris, 1898) qui a rapporté un cas de Hamy. Schuller a rapporté un cas où le père et la mère avaient tous deux un crâne en forme de dôme. Oeller a observé deux jumeaux oxycéphales. Enfin dans une famille, observée par Patry (Thèse de Paris, 1905) le père et l'un des deux fils étaient oxycéphales.

Si l'hérédité est moins fréquente dans l'oxycé-



Figure 5. — Oxycéphalie tirée du travail du professeur Greig.



• *Figure 6. — Voûte palatine de l'oxycéphale de la figure 5.*

phalie, peut-être a-t-elle été recherchée avec moins d'assiduité.

L'hérédité de la maladie de Crouzon est à rapprocher de celle de l'hydrocéphalie et des autres malformations qu'on relève souvent sur des membres des familles qui présentent des cas de maladies de Crouzon.

La transmission héréditaire du mal de Crouzon a été expliquée par la théorie génétique qui admet l'hérédité par les centrosomes de l'ovule.

Mais cette théorie a été en ces derniers temps battue en brèche ; des maladies infectieuses, comme la syphilis, peuvent se transmettre topohéréditairement en frappant toujours le même organe. Les syphiligraphes ont vu ainsi la syphilis transmettre une maladie de cœur. Ainsi un parent syphilitique transmet son rétrécissement initial à ses enfants, de même un parent au nez effondré.

La dysostose cranio-faciale et l'oxycéphalie ne pourraient-elles se transmettre au même titre (Félix Regnault).

L'hérédo-syphilis a le plus souvent une réaction de Wassermann négative. Et on se rappellera que le syphilitique héréditaire peut acquérir la syphilis. Le fait qu'un sujet atteint de dysostose cranio-faciale (cas de M. Segal, Soc. Méd. des hôpitaux, 25 mai 1928) ne prouve donc pas qu'il faille écarter l'hérédo-syphilis.

L'hérédo-syphilis a été notée fréquemment dans l'acrocéphalosyndactylie. On a de plus relevé sou-

vent l'hydramnios et dans les deux autopsies de Wheaton, la sclérose de la rate, ces dernières lésions permettant de soupçonner la syphilis.

On a encore relevé la présence fréquente de l'hydrocéphalie avec les dysostoses et les synostoses. L'hydrocéphalie s'accompagne souvent des mêmes malformations que celles que compliquent les dysostoses et synostoses crâniennes. L'exagération de volume augmente jusqu'à la caricature les déformations du crâne provoquées par ces dernières.

Aussi a-t-on l'impression que tous ces troubles dans l'évolution fœtale sont causés par une maladie à manifestations polymorphes.

On a invoqué comme causes l'alcoolisme, la tuberculose et surtout la syphilis.

D'autre part l'examen des crânes déformés de collections fournit de nombreux indices :

1^o Des exostoses en forme de taches de bougie ou de gouttes de cire siégeant sur l'exocrâne. Elles sont des signes de très grande probabilité (Topinard, Hanotte, Regnault).

2^o Des altérations dentaires, dents d'Hutchinson, absence de canines, etc., existent sur quelques crânes (Edm. Fournier) mais manquent sur beaucoup.

3^o L'inflammation de l'os aux environs de la suture soudée ; l'os est épaissi, il est criblé de vascularisations. On dirait un morceau de bois rongé par les vers (Edmond Fournier). On peut rapprocher la persistance fréquente de trous pariétaux.

Cet épaissement de l'os manifeste sa nature inflammatoire dès le début sur le fœtus ; une coupe du crâne montre déjà à la loupe de nombreux canaux de Havers dilatés.

Enfin, un grand nombre de malformations accompagnent fréquemment les dysostoses, tels le bec de lièvre, la fissure de la voûte palatine, la spina-bifida, la méningo-encéphalocèle, la clinodactylie, la laxité articulaire, les hernies, les éventrations, les pieds bots, les ectopies du testicule, du rectum, l'imperforation de l'anus, etc., etc...

Souvent plusieurs de ces malformations coexistent sur le même sujet. Or, plusieurs de ces anomalies sont actuellement regardées par les syphili-graphes comme dénonçant l'hérédo-syphilis.

CHAPITRE V

HYDROCÉPHALIES

Les auteurs ont noté des troubles de la vue dans l'hydrocéphalie (1).

Elle amène souvent de l'exophtalmie. L'œil est abaissé de sorte que la paupière inférieure recouvre l'œil jusqu'au niveau du centre de la pupille (Boyer) et que le blanc de la sclérotique paraît au-dessous de la paupière supérieure.

L'exophtalmie présente tous les degrés d'intensité.

Habituellement on ne voit pas d'altérations motrices oculaires dans le type d'hydrocéphalie acquise et seulement dans un cas, il a été donné à M. Navarro d'observer :

a) Si l'on regarde à l'intérieur du crâne, à l'étage supérieur, on voit que les bosses orbitaires refoulées dans la cavité orbitaire arrivent à être sur le même plan que la fosse ethmoïde (Regnault).

Si un lobe orbitaire est plus dilaté que son voisin, la bosse orbitaire est plus écrasée en même temps que l'apophyse cristagalli est déjetée en dehors.

b) En second lieu la paroi interne des orbites et la lame papyracée sont refoulées en dehors. Il y a voussure des os lacrymaux.

1. Consulter Arthaud B., *Contribution à l'étude des formes du crâne dans l'hydrocéphalie*. Th. doct., Paris, 1925.

Cette voussure a été signalée et étudiée par Paul Broca. Il indiquait les os lacrymaux comme deux des quatre points que leur faiblesse spéciale expose particulièrement aux effets de la distension, les deux autres étant les ptériens. Il caractérise la voussure des os lacrymaux par la poussée en dehors des dacryons, nommant ainsi le point de rencontre des os frontal, lacrymal et de la branche montante du maxillaire. « La voussure des dacryons, dit-il, lorsqu'elle existe suffit à elle seule pour prouver que la boîte crânienne a été autrefois distendue par un liquide. Cette petite déformation a donc une très grande valeur. Mais elle fait très souvent défaut dans les cas où l'existence d'une ancienne hydrocéphalie est d'ailleurs évidente. »

Les variétés de la répartition des déformations hydrocéphaliques dépendent de l'époque où l'affection a débuté et aussi de la nature de l'hydrocéphalie qui est tantôt limitée aux ventricules cérébraux et tantôt accompagnée d'épanchement dans les méninges.

C'est surtout dans ce dernier cas que se produit la voussure des dacryons (1) et la paralysie des muscles droits supérieurs chez un hydrocéphale avec une grande hypertension de la fontanelle, une simple ponction lombaire a suffi pour faire disparaître la déviation des globes oculaires.

Les lésions du fond de l'œil sont légères ou

1. Broca, *Instructions craniologiques. Mémoires de la Société d'Anthropologie*, t. II, 2^e série, p. 147.

nulles, au début de la maladie. Elles pourraient s'améliorer par le traitement spécifique. Dans d'autres cas, la cécité s'installe par atrophie totale du nerf optique.

Les troubles de la vue sont causés par des déformations des orbites dues à la pression interne de la base du crâne.

Ces déformations consistent en :

1^o Voussure du plafond de l'orbite. Le plafond de l'orbite ou paroi supérieure cède à la pression intracranienne et fait saillie dans l'intérieur de l'orbite. Il présente une surface oblique et parfois a cédé au point d'être convexe et l'arcade orbitaire en est atténuée, formant une ligne à peine tracée entre le front et la voussure du plafond, tandis que le bord inférieur de l'orbite est normal. Cette voussure produit chez le vivant une poussée en avant du globe oculaire.

c) Il résulte de la voussure des dacryons un élargissement de l'espace interorbitaire. MM. Crouzon et Regnault préparent un travail sur ce sujet.

M. Regnault m'a donné quelques mesures prises sur la collection du musée Dupuytren.

N ^o 37, nouveau-né.....	22 mm, au lieu de 11 mm. normal
N ^o 29, 2 mois.....	21 mm. au lieu de 14 — —
N ^o 38. jeune.....	26 mm. au lieu de 16 mm. 6 ans normal
N ^o 25, jeune.....	27 mm. au lieu de 17 mm. 8 ans normal
N ^o 36, jeune.....	20,5

La pression intra-cranienne place de champ le canal lacrymal, par suite son bord postérieur se met sur le même plan transversal que l'antérieur.

Les deux os nasaux et les deux branches mon-

tantes des maxillaires se placent aussi de champ.

De ce fait l'intervalle interorbitaire augmente surtout si on le mesure comme font quelques anthropologistes à partir des bords postérieurs du canal nasal.

L'hydrocéphalie peut guérir. Or, chez les anciennes hydrocéphalies, Broca l'a noté, il n'y a plus de saillie du dacryon et on n'observe plus de voussure du plafond orbitaire.

La cause peut être que les individus dont les crânes avaient ces voussures étaient atteints d'une hydrocéphalie intense et sont morts (d'Astros).

Quelques-uns de ces crânes d'adultes sont énormes, ils appartiennent à des hydrocéphalies graves qui ont guéri. Nous citerons deux crânes dans ce cas : le crâne de Bordini au musée de Lonchamp à Marseille étudié par d'Astros et qui a 88,5 centimètres de circonférence ; celui du musée Hunter de Londres le dépasse, on lui a trouvé 91 1/2. Or, ces crânes n'ont pas de voussure du dacryon ni du plafond orbitaire. L'arcade orbitaire est basse. Sur le crâne de Bordini à Marseille l'indice orbitaire est de 70 seulement (d'Astros). Ce crâne a des os très épais et par suite des sinus frontaux et maxillaires développés qui ont corrigé la magasémie.

Même observation peut être faite sur les crânes d'hommes adultes du musée Dupuytren. Ils n'ont plus de voussure du lacrymal ni du plafond orbitaire et les sinus frontaux et maxillaires sont développés.

CHAPITRE VI

L'HYPERTÉLORISME

Greig D. d'Edimbourg a décrit sous le nom d'hypertélorisme un type clinique de malformation crânienne, consistant dans l'exagération très marquée de l'intervalle interorbitaire qui atteint 50 mm. chez les sujets qu'il décrit ; cette anomalie leur donne un aspect tout particulier.

Nous ne répéterons pas la description de ce type, renvoyant au remarquable travail de Greig (1).

Rappelons simplement qu'il s'accompagne d'une largeur exagérée du nez à sa racine et à sa partie inférieure. Le nez est encellé, retroussé. Il s'accompagne encore de troubles de la vue sur lesquels nous insisterons. Ils sont surtout mécaniques dus à l'écart des yeux et à l'obliquité de leur axe. Il en résulte que le sujet ne peut voir de près un objet qui se présente de face, il a la vue du lièvre qui ne peut voir que de côté.

1. Greig David, *Hypertélorisme*. *Edimbourg medical journal* No. Service, XXXI, n° 10 ; octobre 1924, p. 560-593. Résumé par le Dr Y. C. dans les *Archives de médecine des enfants*, 1925, XXVIII, p. 570.

Mais il semble qu'il se produit également des troubles organiques, bien qu'ils ne soient pas suffisamment éclaircis dans les deux observations de Greig.

Nous donnons le résumé de ces observations, nous contentant de traduire intégralement les passages qui concernent les yeux.

La première observation (1) concerne Mary Macd... A l'âge de sept ans, sa figure rappelait celle d'un fœtus au 4^e mois. Bien réglée à 15 ans. De nature gentille et affectueuse, elle soignait bien les enfants. Elle avait une bonne ouïe et aimait la musique. Elle avait une bonne mémoire.

Elle fut examinée à 16 ans. Elle avait des doigts courts, épais et gras, avec de larges mains, avec des troubles vasculaires d'acrocyanose. Ses yeux étaient distants par un large intervalle interorbitaire. Le nez était retroussé avec sa racine plate. La langue était large et fissurée. Les paupières étaient épaisses et grasses, comme soulevées par les globes oculaires.

Elle avait un strabisme externe bilatéral, égal des deux côtés. Ses yeux ne convergeaient pas pour voir les objets proches. Comme le lièvre, elle ne pouvait voir les objets directement de face, il lui fallait les placer latéralement ou tourner sa tête. Les mouvements des globes oculaires n'étaient pas toujours coordonnés. Greig ne parvint pas à voir bien le fond de l'œil ; il pense qu'il pouvait exister une atrophie du nerf optique car, à la fin de la vie la vue de la malade baissa considérablement.

Elle mourut à 22 ans.

La deuxième observation était moins accentuée. Anne C., la troisième de 8 enfants bien formés dont plusieurs sont morts, avait 12 ans quand Greig l'examina.

Elle était atteinte depuis 2 ans d'adénite tuberculeuse cervicale. Elle était bien développée, active, intelligente.

Les doigts sont anormalement petits, surtout le quatrième; ils ont leur extrémité carrée.

Front avec légère saillie des bosses frontales, séparées par un sillon médian vertical et de la racine du nez par une dépression. Epaisseur inusitée des sourcils qu'elle élève par spasmes, surtout à gauche, pour lutter contre le ptosis qui existe léger à gauche.

La racine du nez est large et plate, le nez est court, plat sur toute sa longueur. La distance interorbitaire est de 50 mm., la fente palpébrale de 40 mm. L'occiput est aplati.

La bouche est entr'ouverte, la lèvre inférieure et la mandibule sont projetées en avant. Le parler est enfantin, avec une langue trop grosse.

Les paupières supérieures sont pleines et épaisses. La fente palpébrale est oblique à droite. Les pupilles sont dilatées, la droite plus que la gauche. Elles réagissent lentement et faiblement à la lumière.

La vue et l'ouïe sont bonnes.

Elle mourut tuberculeuse à 17 ans.

Le premier sujet semblait avoir été atteint d'atrophie du nerf optique. Le second avait des troubles fonctionnels de la pupille, mais l'examen du fond de l'œil n'a pas été fait.

Greig a reconnu que la cause de l'hypertélorisme était une anomalie de développement de la base du

crâne. Il y a un développement exagéré de la partie horizontale de l'ethmoïde et de la petite aile du sphénoïde. Celle-ci est plus grande que la grande aile comme on observe chez le fœtus de 63 jours.

Cette anomalie n'est pas héréditaire, nous en ignorons la cause et nous ignorons par quel mécanisme elle occasionne des troubles visuels.

CONCLUSIONS

1^o Dans la dysostose cranio-faciale de Crouzon, les troubles de la vue consistent en exophtalmie, strabisme divergent, nystagmus, pupilles excentrées (ce dernier signe signalé par M. Debré et Mlle Petot est fréquent), amblyopie progressive aboutissant à la cécité.

L'exophtalmie et l'amblyopie progressive s'accompagnent constamment d'anosmie, souvent de céphalalgies et d'affaiblissement intellectuel allant jusqu'à l'idiotie.

2^o Les mêmes troubles ont été depuis longtemps étudiés par les oculistes dans l'oxycéphalie.

Ils ont été également signalés dans la plagiocéphalie, la trigonocéphalie, la scaphocéphalie.

3^o L'amblyopie progressive aboutissant à la cécité s'accompagne dans tous ces cas d'une atrophie du nerf optique.

On a invoqué comme cause une méningite, mais celle-ci est rarement observée à l'autopsie.

On a encore pensé au rétrécissement par ostéite, mais ici encore un tel rétrécissement a été rarement observé ; il en est de même de la stase papillaire qui serait consécutive.

4° Les lésions des nerfs optiques sont consécutives à l'augmentation de pression intra-cranienne, due elle-même à l'arrêt de développement de la boîte crânienne. Il en résulte une poussée de la grande aile du sphénoïde dans l'orbite.

5° Il faut remonter plus haut que la cause mécanique et chercher la cause biologique des malformations crâniennes.

La dysostose cranio-faciale est une maladie éminemment héréditaire et familiale. D'autre part, bien qu'on en ait dit, l'hérédité s'observe également dans l'oxycéphalie.

6° On a relevé les maladies infectieuses et en particulier la syphilis ; celle-ci peut se transmettre pendant plusieurs générations et être topo-héréditaire.

7° Dans l'hydrocéphalie congénitale il existe des troubles oculaires dus à la poussée de la voûte orbitaire et des os lacrymaux.

8° L'hypertélorisme de Greig s'accompagne également de troubles de la vision, mais ils sont encore peu connus : yeux divergents, strabisme, ptosis, dilatation des pupilles avec réaction paresseuse, atrophie probable du nerf optique.

Vu : le Doyen,
ROGER.

Vu : le Président de la thèse,
TERRIEN.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Apert*. — De l'acrocéphalosyndactilie (Bull. et Mém. de la Soc. de Méd. des Hôpitaux de Paris, 21 décembre 1906).
- Acrocéphalosyndactilie (Bull. de la Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris, 7 décembre 1923).
- Apert* et *Bach* (Mlle). — Dysostose cranio-faciale héréditaire chez un enfant de 2 ans $1\frac{1}{2}$ coïncidant avec une luxation congénitale de la hanche. Oxycéphalie, calotte crânienne en réseau (Paris, Arch. de Méd. des Enfants, octobre 1928, t. XXXI).
- Apert* et *Bigot*. — Dysostose (Bulletin Soc. Méd. Hôpitaux, 23 décembre 1921).
- Atgier*. — Observation d'oxycéphalie sur le vivant (Bull. et Mém. de la Soc. d'Anthrop. de Paris, 1901, 5^e sér., 1195).
- Bertolotti* (M.). — Le syndrome oxycéphalique ou syndrome de cranio-synostose pathologique (La Presse médicale, Paris and May, 1914, 334).
- Etude du syndrome oxycéphalique (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1912, t. 25).
- Le syndrome radiologique dans l'oxycéphalie (Presse Médicale, 17 décembre 1910).
- Chatelin* (Ch.). — La dysostose cranio-faciale héréditaire (Ann. de Méd., t. II, n° 1, 1914, 15 juillet, p. 55-72).
- Charon* (R.) et *Courbon* (P.). — Oxycéphalie et syndrome oxycéphalique (Nouv. Iconog. de la Salpêtrière, Paris, 1913, XXVI, 422).
- Oxycéphalie et syndrome oxycéphalique (Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière, an XXVI, n° 5, sept. 1913).
- Comby* (J.). — Acrocéphalie (Arch. de Méd. des enfants, Paris, 1918, XXI, 482).

- Un cas de dysostose cranio-faciale non héréditaire ni familiale (Arch. de Méd. des Enfants, Paris, 1927, p. 283).
- Hypertélorisme oculaire (Revue générale, Arch. Médec. Enfants, 1925, p. 570).
- Crouzon (O.)*. — Dysostose cranio-faciale héréditaire. Contribution au chapitre des dystrophies cranio-faciales localisées (Paris, Presse Médicale, sept. 1912, n° 73).
- Une nouvelle famille atteinte de dysostose cranio-faciale héréditaire (Bull. et Mém. de la Soc. médecine des Hôpitaux de Paris, 26 mai 1915).
- Archives des Mal. des Enfants, 1915, nos 10 et 12.
- Dysostose cranio-faciale héréditaire (Paris, Monde méd., 1-15 septembre 1921, n° 58, p. 257).
- Bull. Soc. méd. des hôpitaux, 23 décembre 1921; Bull. de la Soc. méd. des hôpitaux, 9 1926.
- Une nouvelle famille atteinte de dysostose cranio-faciale héréditaire (Paris, Ann. de Méd., janvier 1929, t. XXV, n° 1).
- La dysostose cranio-faciale héréditaire (Paris, Rev. Int. de Méd. Thérap. ; Le Monde Médicale, 1^{er} mars 1929, p. 130).
- Crouzon (O.) et Seval.* — Un nouveau cas de dysostose cranio-faciale héréditaire (Paris, Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôpitaux, mai 1928, t. LII, n° 18, p. 1).
- Crouzon.* — Maladie des os (t. XXII du Nouveau Traité de médecine de Roger et Vidal).
- Debré (Robert) et Petot (Mlle C.)*. — Une famille de sujets atteints de dysostose cranio-faciale (Arch. de Méd. des Enfants, n° 5, avril 1927, p. 274).
- Dubrisay (L.)*. — Enfant atteint de proencéphalie et de syndactylie issu d'une mère syphilitique (Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris, 1898, 81).
- Ferrer Horatio.* — Dysostose (Archives d'Ophthalmologie Hispano-Americanos, nov. 1928).
- Flournoy (H.)*. — Paralysie générale chez une asycéphalique (Nouv. Iconog. de la Salpêtrière, Paris, 1916-1918, XXXVII, 15).
- Gravelotte.* — La Cyclopie. Thèse doct., Paris, 1904.
- Graeffe Avon. Ueber.* — Neuroretinitis und gervisse. Fälle fulminirender. Erblindung (Arch. f. Ophtal., Berlin, 1866, XII, 114).

- Greig.* — Oxycéphalie (Edimbourg medical journal, 1926, n° 4, 5 et 6).
- Gros (Mlle F.).* — Un cas de dysostose cranio-faciale héréditaire, type Crouzon (Paris, Journ. de Neurol. et de Psychiatrie, n° 8, août 1929).
- Guérin Valmale et Reyne.* — Hydrocéphalie anencéphalique avec ossification précoce des os du crâne (Bull. de la Soc. d'Ostéol. de Paris, 1900, III, 259).
- Hanotte (M.).* — Anatomie pathologique de l'oxycéphalie. Thèse Doctorat, Paris, 1898.
- Leri (André).* — Oxycéphalie et troubles oculaires (Bull. de la Soc. d'Ophtalmol., déc. 1923, n° 9).
- Maladie des os (t. XXII du Nouveau Traité de médecine de Roger et Vidal).
- Lobstein (J-F.).* — Traité d'Anatomie Pathologique, Paris, 1829 i. 94, Plate IV, fig. I.
- Manchot.* — Säugling mit Turmschädel und Concavität der oberen, Gesichtschälfte (Berliner Klinisch. Wochenschr., 1911, XIVIII, 1917).
- Merle (Pierre).* — Deux cas d'oxycéphalie « crâne en tour » des auteurs allemands. Malformation s'accompagnant de troubles visuels (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1908, n° 5, p. 349).
- Navarro.* — Hydrocéphalie (Archives de médecine des enfants, 1922).
- Papillault et Desoille.* — Présentation d'un cas de scaphocéphalie. Nosographie de dysostoses craniennes (Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 31 mai 1929, p. 708).
- Patry (A.).* — Atrophie optique pot-névritique bilatérale et déformation oxycéphalique du crâne (Compte rendu Soc. d'Ophtal. de Paris, Ann. d'Oculistique, Paris, 1906, t. XXXV, 317).
- Patry (S.).* — Contribution à l'étude des lésions oculaires dans les malformations craniennes, spécialement dans l'oxycéphalie. Paris, Thèse de Doct., mars 1905.
- Paulian.* — Dystrophie cranienne rappelant l'oxycéphalie (Rev. Neurolog., n° 4, avril 1921, vol. II).
- Regnault (Félix).* — La dysostose, l'achondroplasie et le problème des races (Paris, Revue de Patho. comparée, mai 1908, p. 8).

- Regnault (F.) et Crouzon (O.)*. — Etude sur la dysostose cranio-faciale héréditaire (Paris, Ann. d'Anatomie patho. et d'Anat. normale, Méd. chirur., juin 1929, n° 6, p. 577).
- Regnault (Félix)*. — Sur un crâne trigonocéphale du musée Dupuytren (Soc. Ana. de Paris ; Annales médico-chirurg., juin 1929, p. 842).
- Sur un crâne montrant le début du syndrome de Crouzon (Paris, Bull. de la Soc. Anat. de Paris ; Annales méd. chir., juin 1929, p. 843).
- Remy (André)*. — La trigonocéphalie et les dysostoses craniennes. Paris, Th. Doct., 1930.
- Romme (R.)*. — Crâne en tour et troubles visuels (Presse Méd., février 1909).
- Roubinovitch, Crouzon (O.), Foulon (P.), et Gilbert Dreyfus*. — Deux nouveaux cas isolés de dysostose cranio-faciale ni héréditaire ni famille (Paris, Et. des Bull. et Mém. de la Soc. méd. des hôpitaux de Paris, 20 mai 1927, t. LI, n° 17).
- Terrien (F.)*. — Oxycéphalie avec atrophie optique (Arch. d'Ophthalmologie. Paris, 1910, XXX, 308).
- Variot et Bouquier*. — Dysostoses cranienne congénitale associée à une polysyndactylie (Gaz. des Hôp. Paris, 1920, XCIII, 613).

